UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1954. — N° 254

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES ANOMALIES DU RETOUR VEINEUX

(Étude de 5 cas)

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le vendredi 17 décembre 1954

PAR

Georges-Pierre-Constant BOUHOURS

Élève de l'École principale du Service de Santé de la Marine et des Troupes coloniales

Né à WORMS (Rhénanie), le 27 août 1927.

Examinateurs de la Thèse

MM. BROUSTET, professeur ..... *Président.*
CREYX, professeur ..... *Juges.*
PIECHAUD, professeur ..... *Juges.*
SARIC, professeur ..... *Juges.*

BORDEAUX
IMPRIMERIE LIBRAIRIE DELMAS
6, Place Saint-Christoly, 6

1954

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1954. — N° 254

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES ANOMALIES DU RETOUR VEINEUX

(Étude de 5 cas)

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le vendredi 17 décembre 1954

PAR

Georges-Pierre-Constant BOUHOURS

Élève de l'École principale du Service de Santé de la Marine et des Troupes coloniales

Né à WORMS (Rhénanie), le 27 août 1927.

Examinateurs de la Thèse

MM. BROUSTET, professeur ..... *Président.*
CREYX, professeur ..... *Juges.*
PIECHAUD, professeur ..... *Juges.*
SARIC, professeur ..... *Juges.*

BORDEAUX
IMPRIMERIE LIBRAIRIE DELMAS
6, Place Saint-Christoly, 6

1954

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

DOYENS HONORAIRES : MM. DUPÉRIÉ, CHELLE.

DOYEN : M. PORTMANN.

ASSESSEUR : M. SIGALAS.

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. A. MANDOUL, GUYOT, ANDÉRODIAS, ROCHER, LANDE, DUVERGEY, CARLES, LEURET, PERY, CHARRIER, DUBREUIL, CRUCHET, PERRENS.

PROFESSEURS :

	MM.		MM.
Clinique médicale	CREYX.	Pathologie générale et expérim...	SARIC.
id.	BROUSTET.	Clinique ophtalmologique	BEAUVIEUX.
Clinique chirurgicale	PAPIN.	Clinique chirurg. inf. et orthop.	POUYANNE.
Clinique chirurgicale	MASSÉ.	Clin. médic. et des malad. infect.	AUBERTIN.
Clinique d'accouchements	RIVIÈRE.	Chimie biologique et médicale	TAYEAU.
Clinique gynécologique	MAGENDIE.	Physique méd. et pharmaceutique.	PIFFAULT.
Anatomie pathol. et microsc. clin.	DE GRAILLY.	Méd. col. et clin. mal. exotiques.	BONNIN.
Anatomie	DUFOUR.	Clin. malad. cutanées et syphilit.	JOULIA.
Anatomie générale et histologie.	MAYER.	Clin. des mal. des voies urinaires.	DARGET.
Hygiène et clin. de la tubercul.	PIÉCHAUD.	Clin. mal. nerveuses et mentales.	DELMAS-MARSALET.
Médecine légale et du Travail.	DERVILLÉE.	Clin. d'oto-rhino-laryngologie ..	PORTMANN.
Electroradiol. et clin. d'él. médic.	REBOUL.	Toxicologie et hygiène appliquée.	CASTAGNOU.
Chimie	MESNARD.	Clinique odonto-stomatologique ..	DUBECQ.
Matière médicale	GOLSE.	Botanique et cryptogamie	GIRARD.
Pharmacie	VITTE.	Thérapeutique	F.-J. TRAISSAC.
Physiologie	FABRE.	Hydrologie thérapeut. et climat.	DUBARRY.
Clin. méd. des maladies des enf.	FONTAN.		
Zoologie et parasitologie	R. SIGALAS.		

PROFESSEUR A TITRE PERSONNEL

M. BLANQUET (Section Pharmacie).

PROFESSEURS SANS CHAIRE :

MM. MAHON (Obstétrique), PAUTRIZEL (Parasitologie).

MAITRES DE CONFÉRENCES AGRÉGÉS :

	MM.		MM.
Physiologie	Mlle ROUGIER.	Pharmacie (2e Section)	MASQUELIER. QUILICHINI.
Bactériologie	MOUSTARDIER.	Pharmacie (3e Section)	CAZAUX.
Anatomie pathologique	LEGER.	Biochimie médicale	NEUZIL.
Anatomie	RIGAUD.	Pathologie expérimentale	FAURE.
Pharmacie (1re Section)	R. GOLSE.		

CHARGÉ DES FONCTIONS DE MAITRE DE CONFÉRENCES AGRÉGÉ :

M. STOLL (Histologie).

AGRÉGÉS EN EXERCICE :

	MM.		MM.
Médecine générale	BERGOUIGNAN. LENG-LÉVY. MORETTI. LAVIGNOLLE.	Obstétrique	CHASTRUSSE. FAUGÈRE.
		Ophtalmologie	BESSIÈRE.
		Oto-rhino-laryngologie	DESPONS.
		Dermatologie et syphiligraphie	LE COULANT.
		Pédiatrie et Puériculture	VERGER.
Chirurgie générale	LAUMONIER. CHAVANNAZ. VILLAR. TINGAUD. DEPAULIS.	Méd. légale et méd. du Travail.	L'ÉPÉE.
		Electro-radiologie	LACHAPÈLE.
		Odonto-stomatologie	BENOIT.
		Urologie	LANGE.

COURS COMPLÉMENTAIRES :

	MM.		MM.
Médecine opératoire	LAUMONIER.	Organographie et Physiol. végét.	TEMPÈRE.
Accouchements	CHASTRUSSE.	Chimie biologique analytique	MARQUEVIELLE.
Puériculture	VERGER.	Chimie analytique	BABIN.
id.	PERY.	Pathologie chirurgicale	LAUMONIER. VILLAR.
Législation pharmaceutique	COUSTOU.		
Anatomie	CABANIÉ.	Zoologie pharmaceutique	BAILENGER.
Cryptogamie	LAUBIE.	Physiologie	BENELLI
Obstétricie sociale	MAHON.		
Physique médicale	DUHAMEL.		

Le Secrétaire principal de la Faculté : GAYRAUD.

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ne leur donner ni approbation ni improbation.

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

A MON PERE — A MA MERE

A MA FEMME

A TOUTE MA FAMILLE

A TOUS MES AMIS

A MES CAMARADES DE L'ECOLE DE SANTE NAVALE

Au Docteur G. DUBOURG

Chirurgien des Hôpitaux.
Légion d'honneur,

Pour l'accueil bienveillant que nous avons reçu dans sa clinique et la sympathie qu'il nous a toujours témoignée.

Qu'il trouve ici l'expression de notre respectueuse reconnaissance.

Au Docteur R. BAHUET

Qui a su être à la fois un maître et un ami et n'a cessé, durant les deux années passées près de lui, de nous faire bénéficier de son expérience en anesthésie et de ses conseils.

Qu'il veuille bien trouver ici le témoignage de notre gratitude.

Aux Docteurs P. BOSREDON et J. DUHART

Au Docteur H. BRICAUD

Qui nous a constamment aidé dans la rédaction de ce travail, ne nous ménageant ni son temps ni ses encouragements. Nous l'assurons de notre sincère amitié.

A Monsieur le Médecin général de 1re classe TABET

Directeur de l'Ecole principale du Service de Santé
de la Marine et des Troupes coloniales,
Spécialiste des Hôpitaux maritimes,
Commandeur de la Légion d'honneur,
Commandeur de l'Ordre de la Santé publique,
Officier du Mérite maritime.

A Monsieur le Médecin en chef de 1re classe CONSTANS

Sous-Directeur de l'Ecole principale du Service de Santé
de la Marine et des Troupes coloniales,
Spécialiste des Hôpitaux maritimes,
Chevalier de la Légion d'honneur,
Croix de guerre 1939-1945.

A NOS PROFESSEURS DE L'ECOLE DE SANTE NAVALE
ET COLONIALE

A NOS MAITRES DE LA FACULTE ET DES HOPITAUX
DE BORDEAUX

A NOS JUGES

Monsieur le Professeur René SARIC

Professeur de Pathologie générale et expérimentale,
Médecin des Hôpitaux.

Monsieur le Professeur PIÉCHAUD

Professeur d'Hygiène et de Clinique de la tuberculose,
Médecin des Hôpitaux,
Officier de la Légion d'honneur,
Chevalier de l'Ordre de la Santé publique,
Croix de guerre,
Médaille des épidémies,
Officier de l'Instruction publique,
Fellow in the American College of Chest Physicians.

Monsieur le Professeur M. CREYX

Professeur de Clinique médicale,
Médecin des Hôpitaux,
Officier de la Légion d'honneur,
Croix de guerre,
Officier de l'Instruction publique.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur P. BROUSTET

Professeur de Clinique médicale,
Médecin des Hôpitaux,
Officier de l'Instruction publique.

Qui nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse, dont il nous a inspiré le sujet.

Qu'il nous permette de lui adresser ici nos sentiments respectueux de gratitude.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES ANOMALIES DU RETOUR VEINEUX

(Étude de 5 cas)

INTRODUCTION

Les exigences sans cesse croissantes de la chirurgie pulmonaire et cardio-vasculaire moderne obligent le clinicien à pousser toujours plus avant ses investigations.

Les anomalies du retour veineux pulmonaire et périphérique voient l'intérêt de leur diagnostic croître en même temps que des espoirs thérapeutiques leur sont offerts.

Pendant de nombreuses années, elles ne furent que des découvertes d'autopsie et l'objet de descriptions anatomiques. Les premières anomalies du retour veineux pulmonaire ont été décrites par Winslow en 1739; ce n'est qu'avec l'apport des moyens modernes d'investigation que le clinicien peut poser le diagnostic de telles anomalies pendant la vie. Ainsi, grâce au cathétérisme intracardiaque selon la méthode de Cournand, à l'angiocardiographie avec Castellanos et coll., Robb et Steinberg, un diagnostic précis et des prévisions pronostiques peuvent être établis.

Nous présentons 5 cas d'anomalies du retour veineux,

dont le diagnostic a été fait dans le service du Professeur Broustet, à l'Hôpital du Tondu, qui feront l'objet de ce travail.

Voici le plan que nous utiliserons :

— Classification.
— Observations
— Embryologie.
— Considérations cliniques et physio-pathologiques.
— Diagnostic et pronostic.
— Conclusions.

CLASSIFICATION

On appelle anomalie du retour veineux tout drainage anormal de la circulation de retour au cœur. Les anomalies du retour veineux comprennent : les anomalies du retour veineux pulmonaire, c'est-à-dire une orientation aberrante des veines pulmonaires s'abouchant dans l'oreillette droite ou ses tributaires et les anomalies du retour veineux périphérique, c'est-à-dire un drainage anormal du sang veineux cave dans l'oreillette gauche ou, plus fréquemment, la persistance d'une veine cave supérieure gauche. Ces anomalies peuvent être isolées, associées entre elles ou à d'autres malformations congénitales.

Anomalies du retour veineux pulmonaire isolées. — Ce sont, soit des anomalies de nombre, soit des anomalies de destination.

Anomalies de nombre. — Elles consistent en un nombre anormal de veines pulmonaires s'implantant dans l'oreillette gauche. Tous les différents types anatomiques ont été décrits, depuis le tronc veineux pulmonaire unique jusqu'au nombre excessif de veines pulmonaires s'abouchant dans l'oreillette gauche (Patten).

Anomalies de destination. — Elles consistent en un drainage anormal des veines pulmonaires dans l'oreillette droite ou ses tributaires. Elles créent un shunt gauche-droit entraînant des troubles de la dynamique circulatoire.

Les retours veineux pulmonaires anormaux peuvent être partiels ou totaux.

Partiels. — Réalisés par l'abouchement d'une ou plusieurs veines pulmonaires dans l'oreillette droite ou ses tributaires.

L'importance du shunt ainsi créé sera fonction du nombre de veines pulmonaires anormalement drainées.

Totaux. — L'ensemble des veines pulmonaires s'abouche dans l'oreillette droite ou ses tributaires. Tout le sang pulmonaire est donc drainé dans le cœur droit, et cette malformation n'est viable qu'au prix d'un shunt droit-gauche réalisé par une communication interauriculaire, un tronc artériel commun, un ventricule unique.

En 1942, Brody présente une statistique portant sur 102 cas, dans laquelle on voit 36 % de drainages complets pour 64 % de drainages incomplets des veines pulmonaires dans l'oreillette droite ou ses tributaires. En 1947, Young porte le nombre de cas observés à 127, et en 1950, Edwards et Du Shane, reprenant les observations déjà publiées, présentent un travail portant sur 132 cas d'anomalies du retour veineux pulmonaire. Enfin, en 1951, Steinberg et Dotter font une étude de la bibliographie mondiale et établissent que, sur 137 cas, 84 consistent en un drainage partiel et 53 en un drainage total du sang des poumons dans le cœur droit. Par ordre de fréquence, le drainage anormal s'effectue dans la veine cave supérieure (43 cas), dans l'oreillette droite (21), dans la veine innominée (18) et dans la veine cave inférieure (7). Dans 48 autres cas, le drainage anormal s'effectue soit dans le sinus coronaire, soit dans une veine cave supérieure gauche persistante, soit dans la veine porte, soit dans la veine azygos. Il apparaît que les anomalies sont deux fois plus fréquentes à droite qu'à gauche (Dotter). A droite, les veines pulmonaires pénètrent généralement l'oreillette droite ou ses tributaires; à gauche, le drainage anormal s'effectue le plus fréquemment directement dans l'oreillette droite, dans une veine cave supérieure gauche persistante ou dans la veine innominée gauche.

Anomalies du retour veineux périphérique isolées. — Ce sont des anomalies portant essentiellement sur le système cave. Ces anomalies peuvent être de nombre ou de destination.

Anomalies de nombre. — De telles anomalies ne créent pas de shunt. Plusieurs éventualités peuvent se présenter (Donzelot) :

— Présence de deux veines caves supérieures s'abouchant dans l'oreillette droite, associées ou non à des malformations de leurs branches afférentes;

— Persistance d'une veine cave supérieure gauche unique;

— Persistance des quatre veines cardinales de l'embryon;

— Persistance d'une veine cardinale postérieure gauche correspondant à une veine azygos gauche;

— Persistance d'un canal de Cuvier gauche.

La persistance d'une veine cave supérieure gauche semble être le cas le plus fréquent. Plusieurs modalités peuvent se présenter :

— Union des deux veines caves supérieures pénétrant l'oreillette par un tronc commun;

— Deux veines caves supérieures distinctes (cas le plus fréquent) (Bouchard);

— Deux veines caves supérieures réunies par une ou plusieurs anastomoses de calibre plus ou moins important.

En général, et pour des raisons d'ordre embryologique, la veine cave supérieure gauche persistante pénètre l'oreillette droite par le sinus coronaire, reliquat du canal de Cuvier gauche. Quoique semblant être l'anomalie la plus fréquente, la persistance de la veine cave supérieure gauche est relativement rare. En effet, sur 226 cas décrits, on ne note que deux séries comportant plus de 10 cas (Grucher, en 1865, décrit 11 cas anatomiques, et Friedlich, Bing, Blount, en 1950, 11 cas diagnostiqués par cathétérisme intracardiaque).

Anomalies de destination. — Plus importantes que les précédentes, elles réalisent un shunt droit-gauche, dont l'importance est en rapport avec le nombre de veines caves pénétrant l'oreillette gauche. Ici, également, plusieurs éventualités peuvent se présenter :

— Une veine cave supérieure droite unique, ou une veine cave supérieure gauche unique pénètre l'oreillette gauche;

— Présence de deux veines caves supérieures. Dans ce cas, une seule ou les deux veines caves peuvent pénétrer l'oreillette gauche. Fréquemment, les deux veines caves supérieures sont anastomosées entre elles et présentent des variations de calibre.

Des anomalies du système cave inférieur existent, mais sont beaucoup plus rares.

Anomalies du retour veineux périphérique et pulmonaire associées. — Cette association est fréquente; elle est réalisée par l'abouchement d'une ou plusieurs veines pulmonaires dans une veine cave supérieure gauche persistante ou dans une veine cave supérieure droite pénétrant l'oreillette gauche. Dans le premier cas (Ardvisson), il y a création d'un shunt gauche-droit dont le degré dépendra de la surface pulmonaire anormalement drainée. Dans le second cas, il y a création d'un shunt droit-gauche.

Anomalies du retour veineux pulmonaire et périphérique associées à d'autres malformations congénitales. — De nombreuses associations ont été décrites. Il s'agit, dans le cas de retours veineux pulmonaires totalement anormaux, de malformations très diverses (Soulié) : cœur biloculaire, défauts de septums auriculaire et ventriculaire, transposition des gros vaisseaux, tronc artériel commun, atrésie de l'artère pulmonaire et de l'aorte. Les anomalies du retour veineux périphérique ont été décrites associées à des malformations septales diverses, auriculaire ou ventriculaire, ou à des atrésies siégeant au niveau des cavités droite ou gauche ou à des malformations plus complexes.

Nous voyons donc le nombre et la variété extrême des anomalies du retour veineux tant pulmonaire que périphérique. Plutôt que de faire une revue générale forcément incomplète dans laquelle nous n'apporterions aucun exemple personnel, nous nous bornerons à présenter 5 cas d'anomalies du retour veineux, nous en ferons une étude embryologique, physiopathologique et diagnostique en les situant dans le cadre général de ces malformations.

OBSERVATIONS

Nous présentons 5 observations d'anomalies du retour veineux, les deux premières sont celles de malades présentant une veine pulmonaire se jetant directement dans l'oreillette droite (ou ses tributaires). Les trois autres sont celles de malades présentant une veine cave supérieure gauche persistante associée à une sténose plus ou moins importante siégeant au niveau du cœur droit.

Observation I.

Tr... (Jeanine), 29 ans.

Depuis 1947, bronchites à répétitions avec expectoration abondante. En 1949, hémoptysies. Amaigrissement important avec anorexie. Orientée dans un service de phtisiologie, où l'on confirme le diagnostic de bacillose (image nodulaire au milieu de la ligne axillaire supérieure gauche) Le 27 août 1953, nouvelle hémoptysie décidant de son hospitalisation dans le service de M. le Professeur Saric, Hôpital du Tondu.

Examen. — Submatité de la base droite, respiration un peu rude et soufflante dans la région interscapulo-vertébrale droite. Rien à signaler par ailleurs.

Radio. — Horizontalité et élargissement des arcs intercostaux, transparence périphérique de la trame pulmonaire. Le cœur est petit, de conformation normale. On est frappé par l'existence dans la plage pulmonaire droite d'une image arciforme, dont la corne supérieure est située au-dessus de la région hilaire et dont la corne inférieure semble se raccorder avec le cœur en longeant le diaphragme. Devant cette image, le Docteur Martin pense à une veine

pulmonaire se jetant anormalement dans l'oreillette droite.) Les tomographies pulmonaires gauches ne permettent pas d'individualiser d'anomalies vasculaires.

On remarque deux troncs veineux pulmonaires gauches supérieur et inférieur. Les tomographies pulmonaires droites permettent de mettre en évidence une image vasculaire dont les ramifications prennent naissance dans la partie postérieure du lobe supérieur.

Ces images vasculaires confluent en un tronc se raccordant dans l'angle cardiophrénique droit à l'image cardiaque, à 10 centimètres du plan dorsal et semblant se raccorder à l'oreillette droite. On met en évidence deux troncs veineux, lobaire supérieur et lobaire moyen. Les tomographies de profil permettent d'individualiser une confluence des troncs veineux normaux en un seul tronc. Il n'est pas possible de dire où se jette ce tronc veineux. Les tomographies de profil permettent donc de confirmer la présence d'une image vasculaire drainant la partie postérieure du lobe supérieur et peut-être le sommet de Fowler en suivant la grande scissure interlobaire. Cette image vasculaire paraît se raccorder à l'oreillette droite ou à la veine cave inférieure très près de son orifice d'abouchement dans l'oreillette droite.

E. C. G. — Prépondérance auriculaire droite et léger bloc incomplet droit.

Cathétérisme intracardiaque. — La sonde quitte l'oreillette droite et se dirige dans le champ pulmonaire droit par l'intermédiaire d'une veine pulmonaire aberrante dont le trajet est superposable à celui du vaisseau des tomographies (radio p. 18).

Dosages d'O_2 :

V. C. S.	17,15 %
Capillaires pulm droits	21,1 %
V. C. I.	18,73 %
V. P. aberrante	21 %
Sinus coronaire	8,85 %
O. D.	17,55 %
A. P.	17,7 %

Saturation artérielle périphérique : 93,5 %.

Pressions :

Artère pulmonaire : S = 20; D = 14; My = 16;
Ventricule droit : S = 22-28; D = 7-7,5.

En conclusion, il s'agit d'une anomalie du retour veineux pulmonaire droit apparemment isolée, sans enrichissement de la teneur en oxygène de l'oreillette droite.

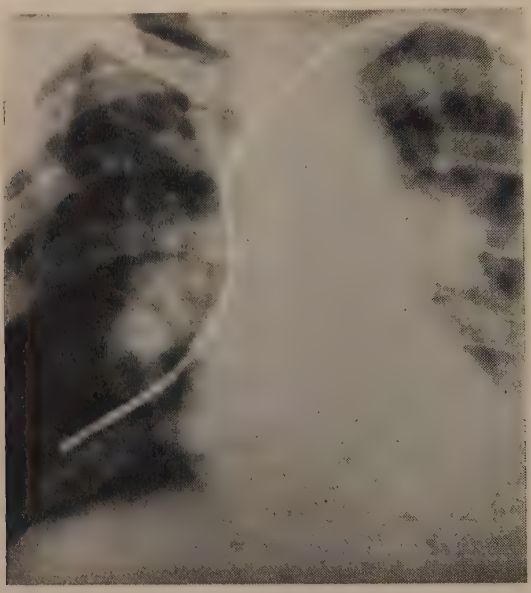
Observation II.

Bi... (Marcel), 39 ans. Dyspnée d'effort considérable à la suite d'une pleurésie il y a douze ans. Un souffle systolique et un dédoublement du deuxième bruit font poser le diagnostic de rétrécissement mitral. Ces troubles disparaissent d'eux-mêmes. Crises douloureuses rétrosternales atypiques depuis six ans. Découverte d'une cardiomégalie.

Examen. — Pouls rapide bien frappé. Souffle systolique n° 3, maximum endo-apexien propagé dans toute l'aire précordiale, peu dans l'aisselle, avec une intensité de 1,5 dans ses irradiations,

râpeux surtout à gauche du sternum, masque le premier bruit. B_1 légèrement claquant, B_2 dédoublé. Souffle diastolique n° 1 dans la région endo-apexienne, vers le bord gauche du sternum. Maximum en position assise et en D. L. G., faible en position couchée. T. A. : Mx, 11; Mn, 7.

Radio. — Cœur un peu élargi dans tous ses diamètres avec bord droit débordant et arcs supérieurs et moyens distendus et hyperpulsatiles, de même que les hiles pulmonaires droit et gauche.



On voit sur le bord droit du cœur une vascularisation plus marquée au niveau des lobes moyen et inférieur. Il semble que ces images vasculaires se raccordent au bord droit. En O. A. D., saillie de l'infundidulum. En O. A. G., très grosse artère pulmonaire gauche. L'aorte semble de petite taille. Les tomographies de face et de profil montrent une image vasculaire horizontale ressemblant à un tronc veineux qui se raccorde au bord droit du cœur (apparemment, l'oreillette droite).

E. C. G. — Bloc droit type Wilson. Crochetage de Q R S en V R, V F, D_2, D_3, retard de déflexion intrinsèque en V_1.

Cathétérisme intracardiaque. — A partir de l'oreillette droite, la sonde pénètre un tronc veineux à trois branches qui semble drainer la veine lobaire inférieure, la veine du sommet de Fowler et du lobe moyen. Impossible de cathétériser une C. I. A.

Dosages d'O_2 :

V. C. S.	19,42 %
V. C. I.	18,85 %
O. D.	20,47 %
V. D.	20,75 %
Tronc A. P.	21,25 %
A. P. droite	20,62 %
Veine pulmonaire droite	21,87 %
Veine pulmonaire (segment)	21,90 %

Saturation artérielle périphérique : 92,25 %;

Pressions : O. D. moy. = 8; V. D. syst. = 58; diast. = 4; A. P. D. moy. = 18.

Il s'agit donc d'une anomalie du retour veineux pulmonaire apparemment isolée (tronc veineux unique) avec augmentation de la pression systolique du ventricule droit.

Observation III.

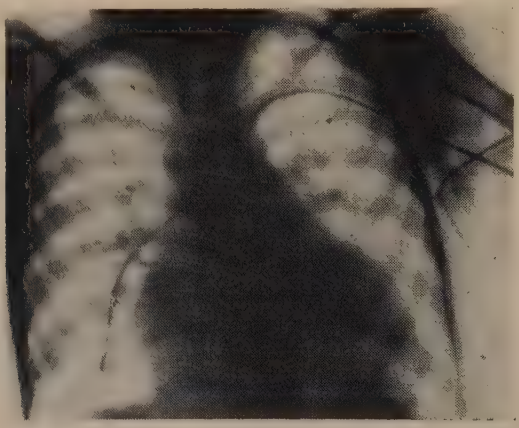
Da... (Julien), 7 ans. Cardiopathie congénitale reconnue depuis la naissance. Dyspnée d'effort. Pas de cyanose, pas d'accroupissement.

Examen. — Battements et frémissements systoliques, nettement perçus dans les 5e et 6e espaces intercostaux gauches. Souffle systolique n° 5 râpeux, fortement entendu à gauche, faiblement à droite, persiste au prolongement diastolique (plus bas situé que le souffle continu d'un canal). Le souffle systolique ne passe pas à droite. Entendu nettement dans la gouttière omo-vertébrale gauche. Pas de double souffle crural.

T. A. : Membre supérieur : Mx, 10; Mn, 6; Io, 1.

E. C. G. — Axe gauche — 90°; bloc droit Q V_1 à V_6.

Radio. — De face, élargissement de l'aire cardiaque, pédicule de dimension normale, mais on ne voit pas sur le bord droit du sternum l'image vasculaire habituelle du pédicule veineux, alors qu'à gauche cette image existe. Le bord gauche du cœur est rectiligne avec une très nette saillie ventriculaire gauche. L'oreillette droite est légèrement augmentée de volume. Il paraît exister un double contour. Les artères pulmonaires droit et gauche sont bien visibles. En O. A. G. : confirmation de la petitesse de l'aorte,



hypertrophie ventriculaire gauche considérable, léger débord droit. Le cliché en O. A. D. confirme la dilatation de l'artère pulmonaire et de l'infundibulum. Les oreillettes droite et gauche sont hypertrophiées.

Cathétérisme intracardiaque : la sonde suit le trajet d'une veine cave supérieure gauche persistante, pénètre l'oreillette droite par le sinus coronaire, le ventricule droit et l'artère pulmonaire.

La numération globulaire révèle une polyglobulie à 5.500.000.

Dosages d'O_2 *:*

V. C. S. g.	20,02 %
V. C. S. g. près du sinus	19,28 %
A. P. D.	20,13 %
Tronc A. P.	19,9 %
Infundibulum	20,3 %

A. P. G.	20,7 %
O. D.	20,22 %
Artère fémorale	22 %

Saturation artérielle périphérique, 92 %. Les pressions enregistrées sont normales.

Un second cathétérisme confirme l'absence de veine cave supérieure droite ainsi que l'absence d'anomalie du retour veineux pulmonaire. L'étude des pressions nie toute sténose pulmonaire; en conséquence, les données cliniques et les investigations complémentaires font penser à une anomalie du retour veineux périphérique avec sténose orificielle de l'aorte.

Observation IV.

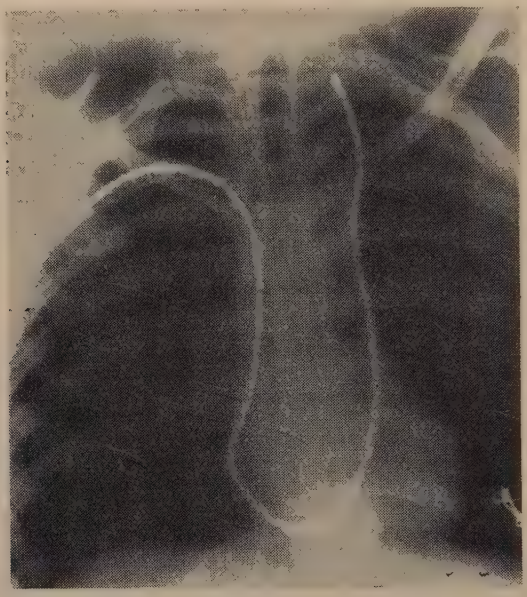
Ch... (Camille), 37 ans (♀). Depuis dix ans, douleurs précordiales durant quelques secondes. Depuis deux mois, toux discrète, tenace, sans expectoration. Découverte d'un souffle cardiaque au cours de sa quatrième grossesse. Actuellement, crises douloureuses précordiales, dyspnée d'effort, palpitations intermittentes.

Examen. — Souffle systolique entendu au maximum dans la région sous-claviculaire gauche, cœfficient 3, irradie le long de la clavicule et un peu à gauche, très affaiblie le long du sternum, se termine vers le 4e espace et à la pointe, où il a le cœfficient 1. Entendu également dans le dos dans la région sus-épineuse, surtout à gauche (un peu à droite), dans l'espace interscapulo-vertébral gauche, très bas jusqu'à la pointe de l'omoplate, et dans l'espace interscapulo-vertébral droit, jusqu'à l'épine de l'omoplate. Pouls fémoral faible par rapport au pouls radial, bien frappé. Poumons : respiration un peu rude à la base gauche. Quelques sous-crépitants. T. A. : bras droit : Mx, 16; Mn, 7; Moy, 9; Io, 10; cheville droite : Mx, 11; Mn, 6; Moy., 8; Io, 3.

E. C. G. — Bradycardie sinusale à 50. PR 16/100; axe indifférent; q_1, q_{V2}, q_{V6}, rV_2, T_3 négatif; ST dénivelé et bas en D_2-D_3 et en V_5-V_6.

Radio — Cœur petit, arc pulmonaire battant. Artère pulmonaire bien visible. Il existe au creux de la crosse aortique une opacité allongée.

Deux *cathétérismes intracardiaques* ont été pratiqués : la sonde suit le trajet d'une veine cave supérieure gauche persistante le



long du bord gauche du sternum, pénètre l'oreillette droite par le sinus coronaire, le ventricule droit et l'artère pulmonaire. On peut également cathétériser la veine cave supérieure droite.

Premier cathétérisme le 13 février 1952.

Dosages d'O_2 :

V. C. S. g.	16,45 -16,87 %
V. C. I.	18,68 %
V. D.	16,76 %
A. P. G.	18,78 %
Tronc A. P.	18,63 %

Saturation artérielle périphérique humérale et fémorale droites, 85 %. L'épreuve de respiration en O_2 à 100 % pendant quinze minutes ne permet pas d'améliorer la saturation.

Deuxième cathétérisme le 20 février 1952.

Dosages d'O_2 :

V. C. I.	18,875 %
V. C. S. d.	18,15 %
O. D.	17,45 %
V. D.	17,55 %
Tronc A. P.	20,325 %
A. P. d.	18,4 %

On conclut à la persistance d'une veine cave supérieure gauche associée à une coarctation aortique, et à la présence d'un shunt droit dont on ne peut préciser le siège.

Observation V.

Ma... (Charles), 15 ans.

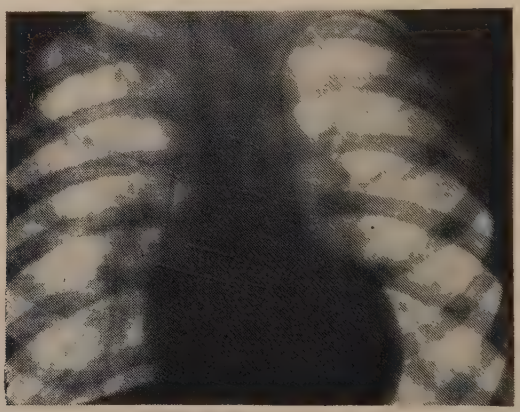
A l'âge de 2 ans, découverte d'un souffle cardiaque au cours d'une bronchite. Apparition d'une dyspnée d'effort et de douleurs précordiales. Sensation de lassitude des membres inférieurs avec fourmillement des extrémités.

Examen. — Pulsabilité des territoires vasculaires cervicaux et axillaires; faibles battements fémoraux synchrones avec ceux des territoires cervicaux. Pas de frémissement de l'aire précordiale. Souffle systolique n° 3, perçu dans toute l'étendue de l'aire précordiale, en jet de vapeur au niveau du 2e espace. Irradie dans l'aisselle, nettement perçu dans le dos, dans la région paravertébrale gauche. Pas de souffle diastolique associé. Eclat de B_2 à la base. T. A. : Membres supérieurs droit et gauche : Mx, 14; Mn, 7; Io, 3; membres inférieurs droit et gauche : Mx, 9; Mn, 6; Io, 1. L'enregistrement des pressions confirme l'effondrement tensionnel des membres inférieurs.

Radio. — Cœur de dimensions normales. Saillie convexe de l'arc ventriculaire gauche. Pas de bouton aortique. Légère hypervascularisation pulmonaire. En O. A. G., hypertrophie ventriculaire gauche. Au-dessus de la bronche souche, on a l'impression qu'il

existe une interruption de l'aorte. Encoches costales au niveau des 5e et 8e côtes à gauche et des 5e et 7e côtes à droite. La radioscopie montre une hypertrophie ventriculaire gauche manifeste. La tomographie axiale confirme les données de la radiographie standard.

E. C. G. — Surcharge auriculaire et ventriculaire gauche. Bloc de branche droit incomplet.



Cathétérisme intracardiaque. — La sonde suit le trajet d'une veine cave supérieure gauche persistante, pénètre l'oreillette droite par le sinus coronaire, puis la veine cave supérieure droite.

Dosages d'O_2 :

Tronc sous-clavier g.	18,03 %
V. C. S. g. (près du sinus)	13,38 %
O. D.	18,3 %
V. C. I.	17,95 %
Entrée V. D.	18,2 %
V. C. S. d.	18,52 %
V. sous-clavière d.	17,62 %
Capill. pulm. d.	22,45 %
Tronc A. P.	17,85 %
A. P. d.	20,18 %
V. D.	17,85 %

Artère fémorale droite, 22,5 %; saturation, 95 %.

L'opacification de l'aorte par cathétérisme de l'artère radiale gauche met en évidence une sténose au-dessus de la bronche souche gauche. Le cathétérisme rétrograde par l'artère fémorale avec angiographie confirme le diagnostic précédent.

En conclusion, la symptomatologie clinique, radiologique et électrocardiographique et les données du cathétérisme permettent de poser le diagnostic de coarctation de l'aorte; mais cette malformation est associée : le cathétérisme permet de conclure à la persistance d'une veine cave supérieure gauche pénétrant l'oreillette droite par le sinus coronaire (trajet de la sonde), ainsi qu'à une persistance du canal artériel (oxymétrie).

L'intervention chirurgicale confirme le diagnostic : suppression de la coarctation (admettant à peine le stylet), fermeture d'un petit canal artériel légèrement perméable (section et ligature). Fermetures de trois collatérales intercostales. Excellent résultat chirurgical.

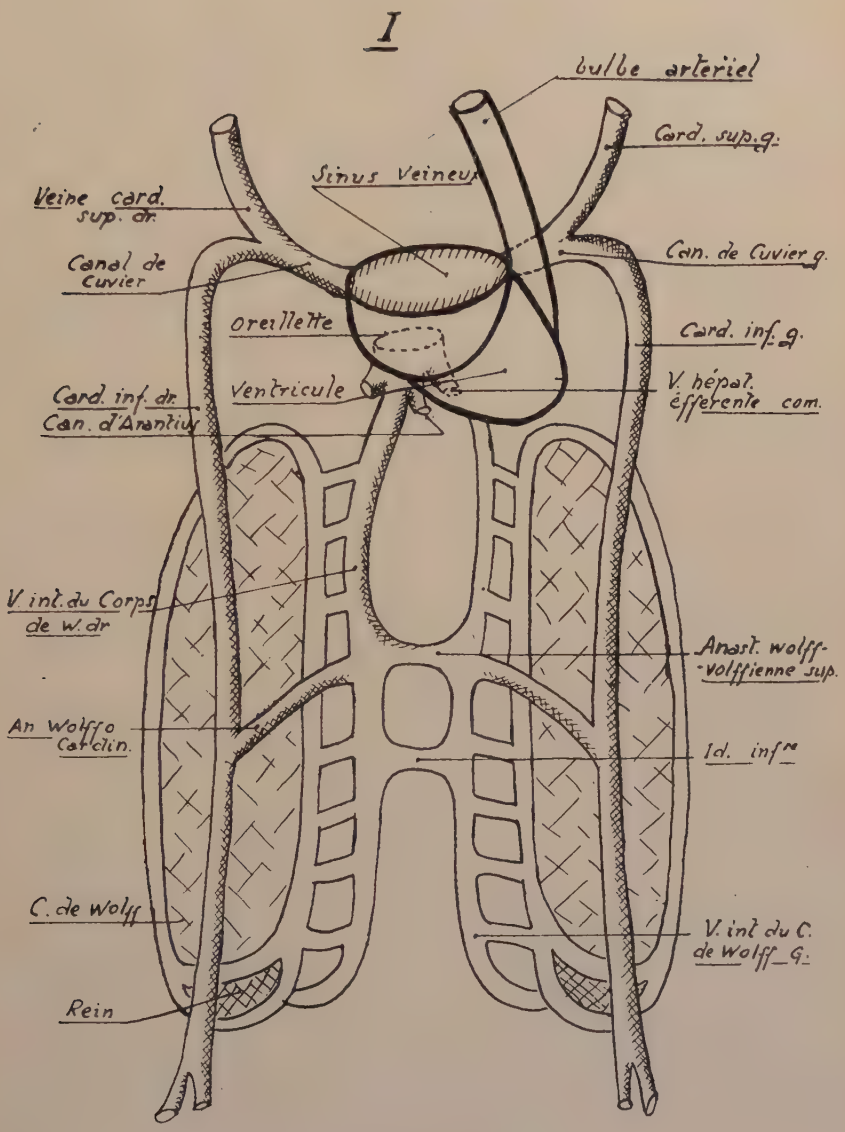
EMBRYOLOGIE

Toutes les anomalies de la circulation de retour tirent leurs explications de l'embryologie. En effet, elles sont la conséquence d'une perturbation dans l'évolution normale du système veineux à un stade plus ou moins avancé.

Avant d'essayer de donner une explication embryologique de ces malformations, faisons tout d'abord un bref rappel de l'évolution du système veineux embryonnaire normal.

— *Chez l'embryon de 2 mm*, le cœur est représenté par un tube cardiaque primitif, impair, médian constitué par la soudure de deux ébauches cardiaques. Orienté d'avant en arrière, il comprend le sinus veineux, l'oreillette primitive, le ventricule primitif et le bulbe artériel. Ces différentes formations sont séparées les unes des autres par un léger étranglement. Ce tube cardiaque primitif va subir une évolution spatiale. L'oreillette et le sinus veineux glissent progressivement en avant du ventricule et se rapprochent du bulbe artériel (schéma I). A ce stade, le système veineux est représenté par les veines cardinales supérieures et inférieures se réunissant pour former les canaux de Cuvier droit et gauche, qui se jettent dans le sinus veineux. Les veines cardinales drainent le sang périphérique et sont à l'origine du système cave.

Le sang placentaire et celui du sac vitellin sont drainés vers le sinus veineux par les veines ombilicale et vitelline (cette dernière est éphémère et sans grand intérêt, car on sait que chez l'homme le rôle nutritif de la vésicule ombilicale est très réduit et pratiquement inexistant). L'évolution du foie (non représentée sur nos schémas) transforme rapi-



Développement du système veineux général définitif
(d'après DUBREUIL [modifié]).

dement les veines vitellines ou omphallo-mésentériques qu'il divise en deux segments : un segment distal allant de la vésicule ombilicale au foie, c'est la veine porte, et un segment proximal allant du foie au sinus veineux, c'est la veine sus-hépatique. Ces deux segments sont réunis entre eux par des sinusoïdes intrahépatiques. Les veines ombilicales subissent également l'évolution du foie et sont incorporées dans l'ensemble des sinusoïdes intrahépatiques. Le cours du sang ombilical (placentaire) vers le cœur devient de plus en plus détourné, mais il y a formation d'un canal situé à la face postérieure du foie, réunissant directement la veine ombilicale et le sinus veineux par l'intermédiaire de la veine cave inférieure, c'est le canal veineux d'Arantius.

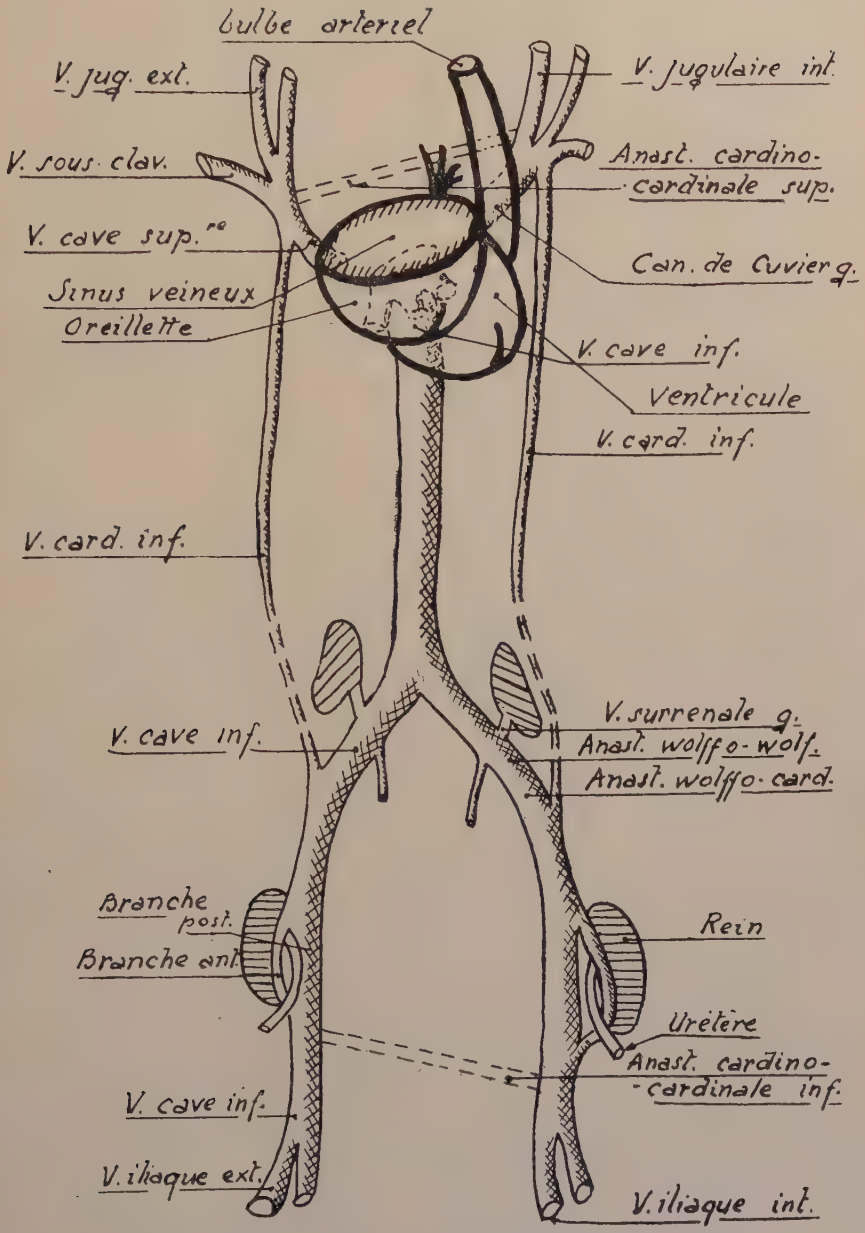
Les veines cardinales inférieures cheminent le long du bord inférieur du corps de Wolff, dont les veines internes s'anastomosent entre elles en donnant les anastomoses wolffo-wolffiennes supérieure et inférieure et wolffo-cardinales droite et gauche.

— *A un stade plus avancé* (schéma II), les oreillettes droite et gauche commencent leur individualisation. Il y a formation de la cloison interauriculaire, qui, après divers remaniements, en arrive au stade terminal, c'est-à-dire séparation des deux oreillettes et persistance du trou de Botal permettant la circulation pendant la vie intra-utérine.

En progressant, l'oreillette droite absorbe peu à peu le sinus veineux et les canaux de Cuvier droit et gauche, de telle sorte qu'en définitive le sinus veineux constitue la paroi postérieure et inférieure de l'oreillette droite et le canal de Cuvier droit se confond avec l'origine de la veine cave supérieure. Le canal de Cuvier gauche perd toute connexion avec le système veineux cardinal et persiste en constituant le sinus coronaire s'abouchant dans l'oreillette droite. Le bulbe artériel, qui effectue également son cloisonnement en aorte et artère pulmonaire, émerge directement du ventricule qu'une cloison va diviser en ventricule droit et gauche.

Le système veineux subit de nouveaux remaniements,

II



Développement du système veineux général définitif
(d'après Dubreuil [modifié]).

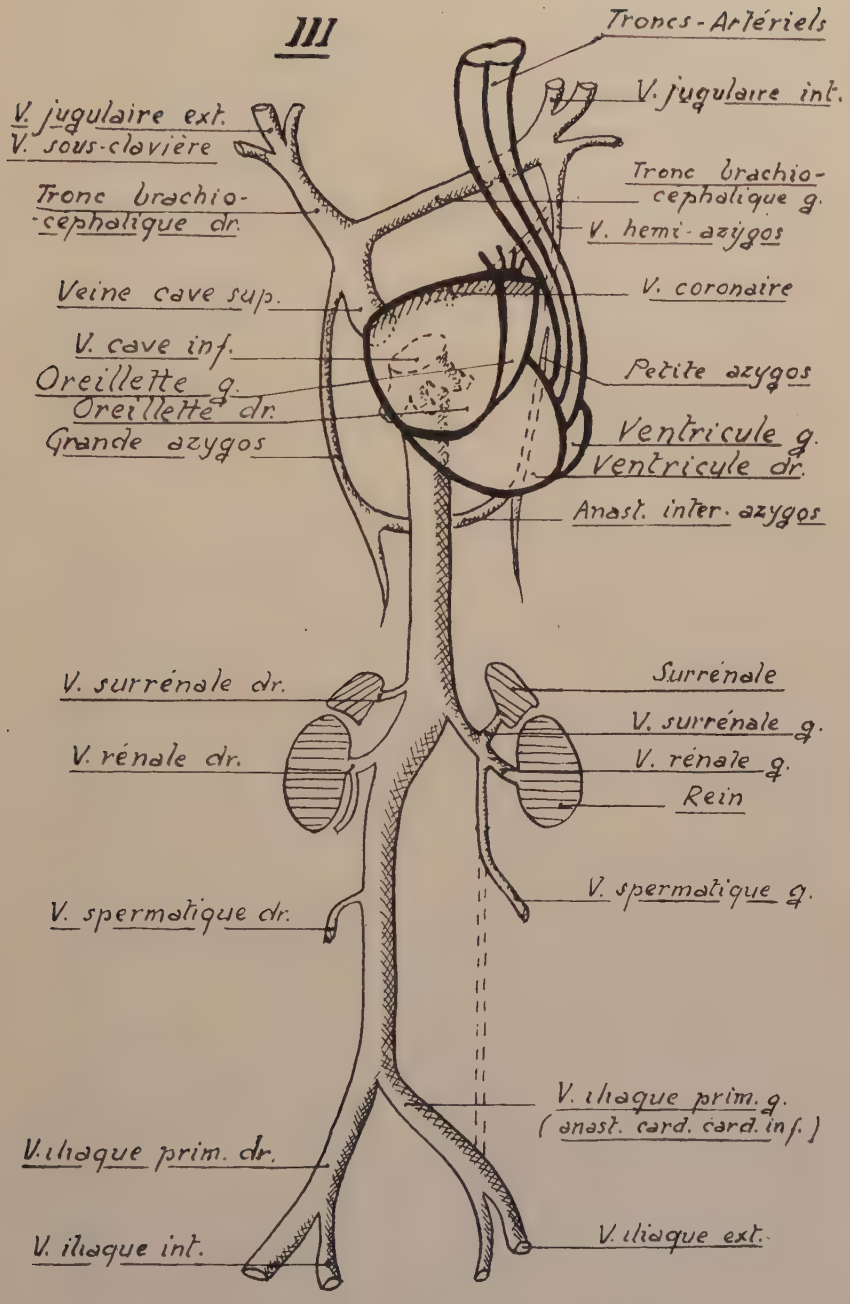
conséquences d'anastomoses entraînant le sang de la gauche vers la droite : anastomose cardio-cardinale supérieure, futur tronc brachio-céphalique gauche. La veine wolffienne interne droite devient la veine cave inférieure et reçoit le sang des portions proximales des veines cardinales et le sang drainé par l'intermédiaire des anastomoses wolffo-wolffiennes supérieure et inférieure. Enfin, apparition entre les deux veines cardinales inférieures d'une anastomose cardino-cardinale inférieure, future veine iliaque primitive gauche.

— *Au stade définitif de l'évolution* (schéma III), le cœur a quatre chambres et le bulbe artériel est cloisonné en aorte et artère pulmonaire. Le système cave est définitivement formé. Tout le sang veineux périphérique est drainé vers l'oreillette droite par le système des veines caves.

— Voyons maintenant le *développement particulier des veines pulmonaires*. Alors que l'appareil circulatoire tout entier (sanguin et lymphatique), avec ses deux constituants, les vaisseaux et les éléments du sang, dérivent du mésenchyme, c'est-à-dire en définitive du mésoblaste, l'appareil respiratoire et les veines pulmonaires procèdent d'une évagination ventrale de l'entoblaste, immédiatement en arrière de la dernière poche pharyngienne.

— *Chez l'embryon de 4 à 5 mm* (Brown), il y a une veine pulmonaire unique constituée par un gros vaisseau ayant deux connexions : ventralement, un orifice unique, rond, débouchant dans le sinus veineux et dorsalement une connexion avec le plexus veineux splanchnique, lui-même communiquant par de nombreux petits vaisseaux avec le système cardinal. Donc, le plexus veineux pulmonaire est en connexion avec le système veineux principal primitif par l'intermédiaire du plexus veineux splanchnique (Patten). Nous verrons l'intérêt de cette connexion primitive du plexus pulmonaire avec le système cardinal.

— *Chez l'embryon de* 6,5 *à* 7 *mm* le cloisonnement interauriculaire est terminé, et par un phénomène de glissement,



Développement du système veineux général définitif
(d'après Dubreuil [modifié]).

l'orifice de la veine pulmonaire commune se trouve à gauche du septum interauriculaire et s'abouche normalement dans l'oreillette gauche. Cette veine pulmonaire commune reçoit alors quatre veines pulmonaires nées du plexus veineux pulmonaire. Progressivement, dans son évolution, l'oreillette gauche absorbe ce tronc veineux jusqu'aux veines pulmonaires, qui se jettent alors directement dans l'oreillette gauche.

Ainsi est constitué définitivement le système veineux pulmonaire, qu'il n'est pas surprenant de voir naître indépendamment du système veineux périphérique cardinal, puisque les poumons sont phylogénétiquement de structure relativement récente.

— Voyons maintenant très rapidement *le développement du système artériel* (d'après Giroud). Ce système comprend, chez l'embryon de 3 mm, deux aortes ventrales, réunies à deux aortes dorsales fusionnant pour donner l'aorte thoracique, par 6 arcs aortiques.

Rapidement, les 1er, 2^{e} et 5^{e} arcs régressent et disparaissent. Au moment du cloisonnement du bulbe artériel en tronc pulmonaire et aortique, les arcs persistants se modifient. En effet, la division du bulbe s'opère de telle façon qu'elle produit l'abouchement presque direct : du tronc aortique à l'aorte ventrale gauche et au 4^{e} arc gauche, et du tronc pulmonaire au 6^{e} arc gauche. Par la suite, l'aorte ventrale et le 4^{e} arc s'accroissent et se continuent à plein canal avec le tronc aortique pour former la crosse de l'aorte.

De même, du fait de la division du bulbe chez l'embryon de 6,5 à 7 mm, le tronc pulmonaire s'ouvre presque directement dans le 6^{e} arc gauche. La plus grande partie du sang venant du ventricule droit passera par cet arc et se déversera dans la crosse de l'aorte. Ainsi est constitué le canal artériel. Mais à un stade antérieur, la portion initiale du 6^{e} arc a donné origine, à droite et à gauche, à une branche destinée à la vascularisation de l'ébauche pulmonaire. Le tronc pulmonaire ne tarde pas à annexer les deux rameaux artériels,

et ainsi sont constituées les artères pulmonaires droite et gauche. Toutefois, elles n'atteindront un développement notable qu'après la naissance, après l'atrésie du canal artériel. Les carotides primitives sont formées par les segments des aortes ventrales compris entre les extrémités antérieures des 3e et 4e arcs.

L'évolution des systèmes artériels et veineux est simultanée, il est raisonnable de penser qu'une cause entraînant des malformations de l'un peut également entraîner des malformations de l'autre système.

Essai d'explications embryologiques des anomalies du retour veineux rencontrées.

Tout arrêt, toute perturbation dans l'évolution normale de l'embryon, engendre des malformations plus ou moins complexes.

Au stade du cloisonnement interauriculaire, il peut y avoir glissement de l'orifice de la veine pulmonaire primitive vers la droite. Ainsi peut s'expliquer l'abouchement dans l'oreillette droite d'une ou plusieurs veines pulmonaires (obs. II). L'inverse également peut avoir lieu, c'est-à-dire glissement vers la gauche du septum interauriculaire, séparant ainsi un ou plusieurs orifices de pénétration des veines pulmonaires.

Dans l'étude du développement des veines pulmonaires, remontons au stade du plexus capillaire pulmonaire. Ce plexus a des connexions avec les capillaires de l'œsophage et des veines cardinales. Normalement, les connexions des veines pulmonaires d'un côté, avec les capillaires œsophagiens, et de l'autre côté avec le système cardinal, se perdent. Si les connexions avec les veines cardinales sont conservées et celle avec la veine pulmonaire principale est perdue, la veine pulmonaire en question ne se drainera pas dans l'oreillette gauche, mais dans une veine dérivée du système cardinal. C'est la base de certains cas d'anomalies de drainage des veines pulmonaires (Edwards, Du Shane). Cette con-

ception pourrait expliquer l'anomalie découverte chez une de nos malades (obs. I).

L'arrêt dans l'évolution du système cardinal permet d'expliquer la persistance d'une veine cave supérieure gauche, qui n'est que la veine cardinale antérieure gauche de l'embryon. Cette veine cave supérieure gauche se jette dans l'oreillette droite par l'intermédiaire du sinus coronaire, reliquat du canal de Cuvier gauche.

De plus, nous avons vu que l'évolution du système artériel est contemporaine de celle du système veineux. Des associations d'anomalies veineuses (persistance d'une veine cave supérieure gauche) et artérielle (sténose, coarctation) n'ont donc rien de surprenant.

CONSIDERATIONS CLINIQUES ET PHYSIO-PATHOLOGIQUES

Dans une certaine mesure, la symptomatologie clinique de ces anomalies trouve une explication dans l'étude de la physio-pathologie, qui permet de se rendre compte du retentissement sur l'organisme de telles malformations. L'étude de nos observations permet de voir que nous nous trouvons devant deux groupes de malades différents : un premier groupe de malades dans les antécédents desquels on retrouve des troubles pulmonaires ou bronchitiques divers, à type de bronchites à répétition, asthme, emphysème, s'accompagnant de la découverte au cathétérisme intracardiaque d'une hypertension plus ou moins marquée de l'artère pulmonaire. Un second groupe de malades présentant une symptomatologie fonctionnelle réduite, se résumant en des troubles du rythme à type de palpitations le plus souvent et des douleurs précordiales.

Le premier groupe représente les malades porteurs d'une anomalie du retour veineux pulmonaire, et le second les malades porteurs d'une anomalie du retour veineux périphérique.

Anomalies du retour veineux pulmonaire.

Une partie du sang pulmonaire est drainée dans l'oreillette droite ou ses tributaires (obs. I et II). Il y a création d'un shunt gauche-droit, dont l'importance dépend du nombre de veines pulmonaires s'abouchant dans le cœur droit. Une partie du sang oxygéné est mélangée dans l'oreillette droite au sang veineux périphérique, qu'il artérialise. Donc, une partie

du sang pulmonaire est court-circuitée au détriment de la circulation systémique qui est privée d'une quantité plus ou moins importante de sang. Il en résulte une artérialisation du sang veineux dans l'oreillette droite, une surcharge des cavités droites et une augmentation du débit de la petite circulation. Cliniquement, on retrouve chez ces malades des signes en rapport avec la physio-pathologie, bronchites à répétition pouvant s'accompagner d'hémoptysies. L'examen radiographique montre une accentuation de la vascularisation pulmonaire, et à l'auscultation une respiration un peu rude et soufflante.

Sur le cliché radiographique standard (obs. I), on remarque une image arciforme parallèle au bord droit du cœur et semblant se raccorder à l'oreillette droite dans l'angle cardiophrénique. Cette image est davantage mise en évidence par une série de tomographies. Il s'agit d'une veine pulmonaire anormalement drainée dans le cœur droit. En effet, Grishmann et Poppel décrivent une ombre vasculaire arciforme analogue.

Nous pensons qu'il s'agit ici d'une persistance des connexions du plexus pulmonaire primitif avec le système cardinal, seule façon d'expliquer le trajet de cette veine pulmonaire. Dans notre observation II, par contre, il semble qu'il s'agisse d'une anomalie par glissement soit du tronc veineux pulmonaire commun vers la droite, soit de la cloison interauriculaire vers la gauche.

On retrouve la surcharge des cavités droites à la radiographie, qui montre un cœur sensiblement élargi au bord droit débordant. L'électrocardiogramme traduit également la surcharge auriculaire, et dans une certaine mesure la surcharge ventriculaire : bloc droit incomplet ou complet (si l'on adopte les idées de Segers et des auteurs mexicains). L'augmentation de débit pulmonaire se traduit à la radiographie par une hypervascularisation des champs pulmonaires, de grosses artères pulmonaires et des arcs moyen et supérieur distendus, et à la radioscopie par des hiles pulmo-

naires battants et expansifs. Le cathétérisme intracardiaque nous renseigne sur la présence des veines pulmonaires aberrantes, sur leur trajet et leur nombre. L'étude des gaz du sang et des pressions permet de juger de la valeur du shunt et de l'augmentation du débit artériel pulmonaire. Chez un de nos malades (obs. II), la teneur en oxygène est plus importante dans l'oreillette droite que dans les veines caves supérieure et inférieure.

D'après Cournand, l'augmentation du débit de l'artère pulmonaire crée des modifications de la paroi artérielle engendrant progressivement une hypertension. Cette hypertension est la cause d'une turgescence au niveau des glomi péribronchiques entraînant une modification de la paroi bronchiolaire (Von Hayek) et expliquant le retentissement bronchique des malformations. Il y a réaction d'une véritable « bronchopathie cardiaque ». La lumière des bronchioles se réduisant, il y aura distension alvéolaire, puis emphysème qui entraînera des lésions anoxiques automatiquement liées, ne pouvant qu'aggraver l'hypertension pulmonaire.

Des examens complémentaires dans ce sens ont été pratiqués chez nos malades :

	CALCULÉ	THÉORIQUE	%
Air résiduel	2.400	770	310
Capacité totale	5.400	3.880	141
$R \frac{AR}{CT} 100$	44,5	20,15	
	Index de mélange	Air alvéolaire : 3,2 Air résiduel : 4,5. 0,7 % N.	

Observation I.

	CALCULÉ	THÉORIQUE	%
Air résiduel	4.000	1.250	320
Capacité totale	7.465	5.330	140
$\frac{AR}{R \text{ —— } 100}$ ..... $\frac{}{CT}$	53,7	23,5	
	Index de mélange	Air alvéolaire : 2,34 %. Air résiduel : 7,432 %. 0,9 N.	

Observation II.

De l'étude des airs alvéolaires et résiduels et des index de mélange, il ressort qu'il y a chez nos deux malades une augmentation très nette et très importante de l'air résiduel et de la capacité pulmonaire totale, signant une distension alvéolaire importante. L'index de mélange montre un emphysème important chez un de nos malades (obs. I), et chez l'autre (obs. II) une réduction de l'hématose, en accord d'ailleurs avec une baisse de la saturation artérielle périphérique. L'hypertension artérielle pulmonaire, aggravée par des troubles de l'hématose, pourra finalement conduire à l'insuffisance ventriculaire droite. L'échéance de ces anomalies dépend donc du degré du shunt et de l'état d'emphysème pulmonaire, ce dernier facteur permettant de juger de l'opportunité d'une correction chirurgicale, seul mode d'action réel.

Anomalies du retour veineux périphérique.

Chez nos malades, il y a persistance d'une veine cave supérieure gauche pénétrant l'oreillette droite par le sinus coronaire, sans création de shunt, associée soit à une sténose légère de l'orifice aortique (obs. III), soit à une coarctation de l'aorte (obs. IV et V).

Le retentissement d'une telle anomalie sur l'hémodynamie est peu important et consiste seulement en une surcharge au niveau du sinus coronaire. Cette surcharge pourrait expliquer les troubles du rythme chez nos malades. En effet, il serait curieux qu'une augmentation importante du débit à travers le sinus coronaire n'ait aucun retentissement sur son volume et sur le régime des pressions du retour veineux du cœur dans cette région éminemment excitable. De plus, au cours de sténose orificielle ou isthmique, l'activité du ventricule gauche est plus importante. Toute altération fonctionnelle de l'hémodynamie intramyocardique retentirait fâcheusement sur l'évolution de la cardiopathie, entraînant progressivement une hypertrophie ventriculaire gauche. Dans ces conditions, la surcharge du sinus coronaire devrait influer sur la circulation de retour du cœur gauche dans le sinus coronaire et pourrait accélérer une insuffisance ventriculaire gauche.

DIAGNOSTIC ET PRONOSTIC

En 1944, White affirmait : « Les anomalies congénitales des veines sont sans importance, le diagnostic des malformations congénitales non compliquées des grosses veines n'a pas encore été posé pendant la vie. » Il n'en est actuellement plus de même; grâce aux moyens modernes d'investigation, le clinicien peut poser le diagnostic d'anomalies du retour veineux pulmonaire ou périphérique pendant la vie.

Dans les anomalies du retour veineux pulmonaire, l'examen clinique ne permet, en général, qu'un diagnostic de probabilité, et le clinicien doit pousser plus avant ses investigations. En effet, les signes cliniques sont banaux et consistent en signes pulmonaires s'accompagnant à la radioscopie de pulsatilité des hiles, de dilatation de l'artère pulmonaire et d'hypertrophie du cœur droit, associée à une hypoplasie aortique. Ces signes sont en rapport avec une surcharge des cavités droites du cœur, ce que confirme dans une certaine mesure l'électrocardiogramme : déviation de l'axe vers la droite, bloc de branche plus ou moins complet (Vizcaïno).

Inconstamment, hélas, deux images se retrouvent dans les radiographies standards : 1° une image horizontale, s'accompagnant d'une certaine accentuation de la trame pulmonaire, et se dirigeant vers le bord droit du cœur; 2° une image falciforme (Snellen, Dotter, Grisham, Findlay), parallèle au bord droit du cœur, qu'elle semble rejoindre dans l'angle cardiophrénique, dans le champ pulmonaire droit, et une image ascendante puis horizontale se dirigeant vers la veine azygos ou la veine cave supérieure, dans le champ pulmonaire gauche. Ces découvertes, représentant les

veines pulmonaires aberrantes, sont mieux mises en évidence par des tomographies. Mais ces images ne permettent pas, à elles seules, d'affirmer le diagnostic d'anomalies du retour veineux pulmonaire, car elles sont très inconstantes, et les signes cliniques rencontrés se superposent à ceux des communications septales auriculaire et ventriculaire. Donc, au terme d'un examen clinique et radiologique, il est indispensable de préciser le diagnostic. Deux méthodes s'offrent au clinicien : le cathétérisme intracardiaque et l'angiocardiographie.

1° *Le cathétérisme intracardiaque* fournit des données topographiques, oxymétriques et tensionnelles. Les données tensionnelles sont importantes pour évaluer le retentissement de la malformation à l'étage pulmonaire, ventriculaire et auriculaire et permettent de déceler des hypertensions commençantes et des insuffisances ventriculaires droites à une étape préclinique; le cathétérisme d'un vaisseau anormal avec l'allure du tracé des pressions sera précieux, mais inconstant, étant donné la grande variabilité des tracés des pressions enregistrées par voie veineuse. La topographie des vaisseaux a une grande importance; le cas le plus simple et le plus facile est l'implantation des veines pulmonaires dans l'oreillette droite. Lorsque la sonde, à peine entrée dans l'oreillette droite, en franchit le bord droit et se perd dans le champ pulmonaire avec un trajet curviligne, il n'y a pas beaucoup d'hésitation à avoir, et l'on peut affirmer le diagnostic de veine pulmonaire aberrante pénétrant l'oreillette droite. Mais il y a des cas beaucoup plus difficiles, tels qu'une ou plusieurs veines pulmonaires droite ou gauche s'abouchant dans la paroi postérieure de l'oreillette droite. Dans de tels cas, la courbe de la sonde aura une allure en crochet, ou en S se rapprochant de l'allure classique de la communication interauriculaire, et il est impossible de poser un diagnostic de malformation veineuse pulmonaire isolée. Cependant, cette erreur de diagnostic a moins d'importance depuis qu'on les opère, mais il est préférable de pouvoir

préciser au chirurgien si l'on est en présence d'une anomalie du retour veineux pulmonaire isolée ou associée à une communication interauriculaire ou d'une communication interauriculaire isolée. Il faut bien avouer que dans ces trajets en S. le cathétérisme est en échec. D'autre part, il va de soi que la sonde, quittant des veines caves ou des veines du système cave pour se perdre dans le champ pulmonaire, fait penser immédiatement à une anomalie du retour veineux pulmonaire. Il serait cependant trompeur de croire que l'on peut se fier à la simple donnée topographique pour obtenir une précision diagnostique; il faut préciser la nature du vaisseau examiné, et c'est l'oxymétrie qui le permet. La présence de sang hyperoxygéné affirme la nature de la veine pulmonaire. Inversement, si sur un trajet cave supérieur ou dans un vaisseau appartenant au système cave on constate la présence de sang hyperoxygéné, on peut penser à une anomalie du retour veineux pulmonaire, même sans cathétérisme.

Malheureusement, les données oxymétriques sont impossibles à utiliser dans l'oreillette, car un enrichissement du sang auriculaire peut non seulement être le résultat d'un drainage veineux pulmonaire anormal, mais encore celui d'une communication interauriculaire ou d'une insuffisance tricuspidienne, associée à une communication interventriculaire (voir la thèse de P. Cahen pour la discussion des données oxymétriques dans de tels cas).

Ainsi, le cathétérisme intracardiaque est très précieux pour le diagnostic de ces anomalies, mais il a des limites qu'il faut toujours mettre en avant.

2° *L'angiocardiographie* pourrait, à priori, être un moyen précieux de diagnostic des anomalies du retour veineux et permettre de savoir s'il y a communication interauriculaire associée. Avec l'appareillage moderne, il est possible d'obtenir de bonnes opacifications des veines pulmonaires, et en prenant des clichés et des tomographies sous des incidences privilégiées, on peut obtenir l'image du trajet et, dans une certaine mesure, la nature du vaisseau.

Cependant, étant donné la superposition dans le temps des remplissages des cavités droites et gauches, il est quelquefois difficile de voir exactement où se jette la veine pulmonaire. Il est difficile également de savoir s'il existe à coup sûr une communication interauriculaire. (Nous ne reviendrons pas sur les arguments développés dans la thèse de P. Cahen).

En résumé, ces deux méthodes diagnostiques s'épaulent, et si, dans des cas simples, on peut poser le diagnostic d'anomalie du retour veineux par l'une ou par l'autre méthode, c'est dans les cas limites qu'il faut craindre qu'il soit difficile de poser à coup sûr un diagnostic très précis. On est donc quelquefois obligé de garder un doute, ce qui peut avoir une certaine importance dans l'hypothèse d'une intervention.

Dans les anomalies du retour veineux périphérique, le cathétérisme permet le diagnostic de veine cave supérieure gauche persistante et fournit des données topographiques, oxymétriques et de pression. Il peut exister deux cas dans la dualité des deux veines caves supérieures. Dans un premier cas, simple, la sonde suit le trajet de la veine cave supérieure gauche, pénètre le cœur par le sinus coronaire et pénètre la veine cave supérieure gauche, dont elle dessine le trajet, réalisant ainsi une image en U caractéristique. Dans un second cas, il y a impossibilité de cathétériser la veine cave supérieure droite. On peut alors faire appel à l'angiocardiographie, le produit de contraste arrivant à passer où la sonde a été arrêtée.

Dans les cardiopathies associées à des anomalies de retour veineux, le cathétérisme intracardiaque et l'angiocardiographie ont un grand intérêt. Leur association permet de préciser l'état des lésions, un exemple pourrait être tiré de notre observation IV.

Chez cette malade, on a découvert une anomalie du retour veineux périphérique, associée à un shunt droit, dont on n'a pas pu préciser le siège, et à une coarctation aortique. Un doute subsiste quant à la nature de ce shunt, et l'angiocardio-

graphie (qui n'était pas pratiquée à cette époque dans le service) aurait peut-être rendu là un précieux service.

Le pronostic général de telles malformations ne semble pas être trop sombre (obs. I, 29 ans; obs. II, 39 ans; obs. IV, 37 ans), mais lié à l'importance du shunt d'une part, et à l'association avec une autre malformation d'autre part.

Toutes ces considérations clinique, physiopathologique et pronostique permettent de concevoir l'intérêt de la correction chirurgicale d'un bon nombre d'anomalies du retour veineux pulmonaire. Certes, ces anomalies sont rares, mais ce n'est pas une raison pour les méconnaître ou les négliger. Si souvent il n'y a pas urgence à intervenir, par contre nous avons vu que se trouvent réalisées des conditions très défavorables obscurcissant l'avenir. La chirurgie des syndromes rares est évidemment grevée d'un pourcentage de risques supérieurs aux autres chirurgies, mais la facilité avec laquelle on intervient actuellement sur les oreillettes sans risque appréciable, la bénignité relative des interventions thoraciques de longue durée, la possibilité de clampage de certains vaisseaux, permettent de penser qu'il est possible de corriger ces anomalies d'une façon systématique. Les espoirs formulés par William Müller d'implantation des veines pulmonaires aberrantes à leur bonne place peuvent être sûrement réalisés. Les moyens d'investigation actuels peuvent donner une connaissance exacte des atypies vasculaires grâce au cathétérisme intracardiaque et permettent au chirurgien d'aller droit à la lésion. Si l'on admet désormais que de telles malformations ont une solution chirurgicale, ce problème ne pose plus un défi de diagnostic au praticien et de guérison au chirurgien.

En outre, du simple point de vue théorique, l'étude de telles malformations enrichit nos connaissances embryologiques et physio-pathologiques des cardiopathies congénitales.

CONCLUSIONS

— Une série de cinq observations d'anomalies du retour veineux diagnostiquées par la radiographie et le cathétérisme intracardiaque font l'objet de ce travail.

— On peut classer les anomalies du retour veineux en :

— Anomalies du retour veineux pulmonaire partielles ou totales, isolées ou associées à des malformations du système veineux périphérique ou à d'autres malformations cardiaques;

— Anomalies du retour veineux périphérique isolées ou associées à des malformations cardiaques.

— L'étude embryologique montre que ces anomalies sont très proches les unes des autres, leur développement se faisant à partir du système veineux primitif. Ce développement est très voisin dans le temps de celui du système artériel et de la segmentation cardiaque. Il y a donc un parallélisme étroit permettant d'expliquer la coexistence d'anomalies du retour veineux et d'anomalies des arcs aortiques. Trois de nos observations en sont un parfait exemple.

— Des considérations physio-pathologiques fondées sur la clinique, le retentissement physiologique de la malformation sur la fonction pulmonaire des malades, permettent de faire appel à la notion de bénignité apparente de beaucoup de ces malformations. Il semble que les tentatives chirurgicales ainsi justifiées deviendront plus fréquentes dans l'avenir.

SERMENT

En présence des Maitres de cette Ecole et de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exerecice de la Médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Reconnaissant envers mes Maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes confrères pour des frères, et, s'ils devaient apprendre la médecine ou recourir à mes soins, je les instruirais et les soignerais sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes, et, si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

Vu : *Pour le Doyen :*
L'Assesseur,
R. SIGALAS.

Vu, bon a imprimer :
Le Président,
P. BROUSTET.

Vu et permis d'imprimer :
Bordeaux, le 29 novembre 1954.
Le Recteur de l'Académie,
E. DELAGE.

BIBLIOGRAPHIE

Adams (F. H.), La Bree (J. W.), Jorgens (J.). — Right heart catheterization of anomalous pulmonary veins emptying into the right atrium. *Amer. Journ. of. Rœntgenology*, 1950, **6**, p. 834-838.

Ardvidsson (H.). — Anomalous pulmonary entering the inferior vena cava examined by selective angiocardiography. *Acta Radiologica*, 1954, **41**, p. 156-161.

Atkinson (W. J.), Jr, Déan (J. L.), Kennerdell and Lambertsen (C. J.). — Multiple anomaly of human heart and pulmonary veins. *Anat. Rec.*, 1940, **78**, p. 383-388.

Bouchard (F.) et Cornu (C.). — La persistance de la veine cave supérieure gauche, diagnostic et intérêt chirurgical. *Arch. mal. cœur*, 1954, **6**, p. 534-540.

Brantignan (O. C.), MD, F. A. C. S. — Anomalies of the pulmonary veins. Their clinical signifiance. *Surgery, gynecology and obstetrics*, 1947, **84**, p. 653-658.

Brody (H.). — Drainage of the pulmonics veins into the right side of the heart. *Arch. Path.*, 1942, **33**, p. 221-240.

Brown (J. W.). — Congenital heart disease. John Bale, Ltd, London, 1939.

Bruwer (A.). — Rœntgenologic findings in anomalous pulmonary venous connections. *Proc. Mayo Clin.*, 1953, **28**, p. 480-488.

Cahen (Pierre). — Etude critique de l'apport de l'angiocardiographie et du cathétérisme cardiaque au diagnostic des cardiopathies congénitales. *Arch. mal. cœur*, 1951, **7**, p. 650-654.

— Angiocardiographie et cathétérisme cardiaque. Thèse Lyon, 1950 (polycopiée).

Coblentz. — La cathétérisation du cœur droit et ses applications cliniques. *Séméiologie thérapeutique*, 1946, **1**.

Compere (D. E.) and Forsyth (H. F.). — Anomalous pulmonary veins. *J. Thorac. Surg.*, 1944, **13**, p. 63-66.

Conant, Kurland (L. T.). — Pulmonary Tuberculosis associated with anomalous common left pulmonary vein entering the left innominate vein. *J. Thorac. Surg.*, 1947, **16**, 422.

Cooke (F. N.), Evans (J. M.), Kistin (A. D.), Blades (B.). — Anomalous pulmonary veins. *J. Thorac. Surg.*, 1951, **17**, p. 452-459.

Courtoy (P.), Salonikides (N.) et Taeymans (F.). — Etude physiopatologique d'un cas de communication interauriculaire avec veines pulmonaires aberrantes. *Acta Card. Brux.*, 1954, **9**, 67.

Degroot (J. W. C.). — Bilateral superior venae cavae accompagnied by patent ductus arteriosus. *Brit. Heart. J.*, 1951, **3**, p. 403-406.

Delarue (J.), Paillas (J.) et Sors (Ch.). — Présence de segments d'arrêt et de glomi dans la paroi des bronches ectasiées. *Journ. Franç. Med. Chir. Thorac.*, 1952, **6**, 249.

Denolin (H.), Lequime (J.), Wybauw (M.), Bollaert (A.). — Communication interauriculaire avec hypertension pulmonaire et veine pulmonaire aberrante. *Acta Card., Brux.*, 1953, **8**, p. 64-75.

Di Matteo (J.), Tricot (R.). — Anomalies vasculaires. *Revue du Praticien*, 1952, **11**, 2063.

Donzelot (E.), d'Allaines (F.). — Traité des cardiopathies congénitales. Masson et Cie, Paris, 1954.

Dotter, Hardisty, Steinberg. — Anomalous pulmonary veins entering the inferior veina cava. *Amer. Journ. Med. Sc.*, 1949, **218**, 31-36.

Dotter (Ch. T.), Steinberg (I.). — Angiocardiography. *Annals of Rœntgenology*, **20**, p. 189, 205 et 235.

Dubreuil (G.). — Embryologie humaine. 1 vol., Vigot frères, édit., Paris, 1941.

Edwards (J.). — Pathologic and developmental considerations in anomalous pulmonary veinous connections. *Proc. Mayo Clin.*, 1953, **28**, 441.

Findlay (C. W.), Maier (H. C.). — Anomalies of the pulmonary vessels and their clinical signifiance. *Surgery*, 1951, **29**, 604.

Gardner (F.), Oram (S.). — Persistent left superior vena cava draining the pulmonary veins. *Brit. Heart. Journ.*, 1953, **15**, 305.

Geraci (J. E.), Kirlin (J. W.). — Transplantation of the left pulmonary vein to the left atrium : report of case. *Proc. Mayo Clin.*, 1953, **28**, p. 472-475.

Gerard (R.). — Les anomalies de retour des veines pulmonaires révélées par le cathétérisme cardiaque (critère de diagnostic). *Arch. mal. du cœur*, 1953, p. 526-531.

Gerbode (F.), Hultgren (H.). — Observations on experimental arteriovenous anastomoses, with particular reference to congenital anomalies of venous return to heart, and to cyanosis. *Surgery*, 1950, **28**, p. 235-244.

Giroud et Lelièvre. — Eléments d'embryologie. 1 vol., Librairie Lefrançois, 1946, Paris.

Grishman (A.), Poppel (M. H.), Simpson (R. S.), Captain (M. C.), U. S. N. and Sussman (M. L.). — The roentgenographic and angiocardiographic aspects of aberrant insertion of pulmonary veins associated with interatrial defect and arteriovenous of the Lung. *Amer. Journ. of. Roengenology*, 1949, **62**, p. 500-508.

Grishman (A.), Brahms (S. A.), Gordon (A. J.), King (F. H.). — Aberrant insertion of pulmonic veins. *J. Mt. Sinaï Hosp.*, 1950, **17**, 336.

Hayek (Von A.). — Ueber die fonktionnell Anatomie der Lungengefasse. In Vhdl der Deutsch. Gesell. F. Kreinsch. xvii. Tag. Steinkopf, Darmstadt, 1951.

— Ueber periarterielle Lymphraüme in der Menschlichen Lungen. *Anat. Anz.*, 1940, **89**, 219.

— Ueber Verschlusgahige Arterien in der Menschlichen Lungen. *Anat. Anz.*, 1940, **89**, 216.

Healey (J. E.). — An anatomic survey of anomalous pulmonary veins : their clinical signifiance. *J. Thorac. Surg.*, 1952, **23**, 433.

Hugues (C.), Rumore (P. C.). — Anomalous, pulmonary veins *Arch. Path.*, 1944, **37**, p. 364-366.

Jönsson (G.), Brodén (B.), Karnell (J.). — Selective angiocardiography. *Acta radiologica*, 1950, **33**, 405.

Keith (J. D.), Rowe (R. D.), Vlade (P.), O'Hanley (J. H.). — Complete anomalous pulmonary drainage. *Amer. Journ. Med.*, 1954, **16**, p. 23-38.

Kintner (E. P.). — Congenital malformation of the heart : Interruption of the aortic arch, mitral valve orifice atresia, and persistent left superior veina cava. *Laborat. Invest.*, 1953, **2**, p. 388-392.

Lequime (J.), Denolin (H.). — La circulation au cours des cardiopathies congénitales. *Arch. mal. cœur*, 1946, **7**, 256.

Mankin (H. T.), Burchell (H. B.). — Clinical considerations in partial anomalous pulmonary venous connections : report of 2 unusual cases. *Proc. Mayo Clin.*, 1953, **28**, 463-472.

Merkel (H.). — Ueber Verschlusfahige Bronchialarterien. *Virschows. Arch.*, 1942, **308**, 303.

Müller (W.). — Surgical treatment of transposition of the pulmonary veins. *Annals Surgery*, 1951, **134**, 183.

Munck (W.). — Ueber abnormen Verlauf der Lungenvenen. *Acta. Path. und microbiol. Scandinav.*, 1933, **10**, 321.

Nieveen, Homan (B.), Marring (W.), Van Buchem (F.). — Pénétration dans l'oreillette droite des veines pulmonaires. *Arch. mal. cœur*, 1952, **7**, 636.

Paltauf (R.). — Ueber einen seltenen Defeckt in der Vorhofscheiderwand. *Verhandl. d. deutsch. path. gesellsch.*, 1913, **16**, 249.

Parsons (H. G.), Purdy (A.), Jessup (B.). — Anomalies of the pulmonary veins and their surgical signifiance, report of three cases of total anomalous pulmonary venous drainage. *Pediatrics*, 1952, **2**, p. 152-166.

Patten (B. M.). — Human Embryology. Philadelphia. The Blakinston Co, 1946, p. 644.

Shapiro (M. J.). — Diagnosis of congenital heart disease by ordinary methods. *Radiology*, 1949, **53**, p. 469-478.

Smith (J. Ch.). — Anomalous pulmonary veins. *Amer. Heart. J.*, 1951, **4**, p. 561-568.

Snellen (H. A.), Albers (F. H.). — The clinical diagnosis of anomalous pulmonary veinous drainage. *Circulation*, 1952, **6**, p. 801.

Stauffer (H. M.). — The conventional roentgen examination in operable congenital heart disease. *Radiology*, 1949, **53**, p. 488-496.

Steinberg (I.), Dubilier (W.) Jr, Lukas (D. S.). — Persistent left superior vena cava. *Dis. Chest.*, 1953, **24**, p. 479-488.

Swann (H. J.), Burchell (H. B.), Wood (E. H.). — Differential diagnosis at cardiac catheterization of anomalous pulmonary venous drainage related to atrial septal defects or abnormal venous connections. *Proc. Mayo Clin.*, 1953, **28**, p. 452-462.

Taussig (H. B.). — Congenital malformations of the heart. *The commonwealth Fund.*, New-York, 1947.

Uyttehove (P. L.), Pannier (R.), Van Loo (A.), Vuylsteek (K.), Blanquaert (A.). — Les veines pulmonaires aberrantes. *Acta Cardiologica*, 1953, **8**, 594.

Vizcaïno (M.), Vaquero (M.), Pellon (R.). — Communicación interauricular. Estudio de 20 casos. — Résumé III[e] Congrès Interam. Cardiol., Chicago, 1948. *Arch. Inst. Cardiol. Mexico*, 1948, **18**, 866.

Whitaker (W.). — Total pulmonary venous drainage through a persistent left superior vena cava. *Brit. Heart. J.*, 1954, **16**, p. 177-188.

White (P. D.). — Heart Disease. 1 vol., The Mac Millan Co. New-York, 1944.

Winter (S. T.), Ehrenfeld (E. W.), Feldman (J.). — Total drainage of pulmonary veins into the right atrium. *Arch. of disease in Childhood*, London, 1952, **27**, p. 539-541.

Young (M.). — Common trunk of pulmonary veins tributary to portal vein, with multiple cardiac anomaly. *Arch. path.*, 1947, **44**, p. 169-175.

Dépôt légal en 1954 (4e trim.).

24086. — Imprimeries Delmas, Bordeaux.